

آترزی مری وفیستول تراکئو ازوفاج

*Tracheoesophageal Esophageal Atresia &
Fistula*

تعریف: اختلال در تکامل مری با یا بدون فیستول به نای باعث ناشناخته می باشد.

شیوع: ۱ مورد در ۴۵۰۰-۳۰۰۰ موالید زنده و بانسبت مساوی در هر دو جنس است. وزن تولد اکثر شیرخواران کمتر از حد متوسط است و در نوزادان نارس شیوع بیشتر است. سابقه پلی هیدرو آمینوس در مادر رایج است و تقریباً نیمی از مبتلایان آنومالیهای دیگر مثل بیمار مادرزادی قلب، آنومالیهای مقعد-رکتوم، سیستم ادراری-تناسلی-نقایص مهره ای، مقعدی-رکتومی، قلبی-عروقی، تراشه ای-ازوفازی، کلیوی و اندامها می باشد دارند.

پاتوفیزیولوژی: طی هفته چهارم و پنجم زندگی جنینی بخش ابتدائی روده دراز شده و بطور طولی تقسیم میشود هر یک از اینها بهم پیوسته تا دومجرای موازی را تشکیل داده (مری و نای) که صرفاً در حنجره به هم متصل هستند. آنومالیهایی که تراشه و ازوفاز را در بر میگیرد میتواند مربوط به جدا شدن معیوب یا رشد مختل سلولی در جریان تکامل جنینی باشد.

انواع:

نوع C: (۹۵٪ - ۸۰٪) قسمت بالای مری بسته و قسمت پائین آن بانای ارتباط دارد.

نوع A: (۸٪ - ۵٪) نوع بدون فیستول که قسمت بالا و پائین مری کور است.

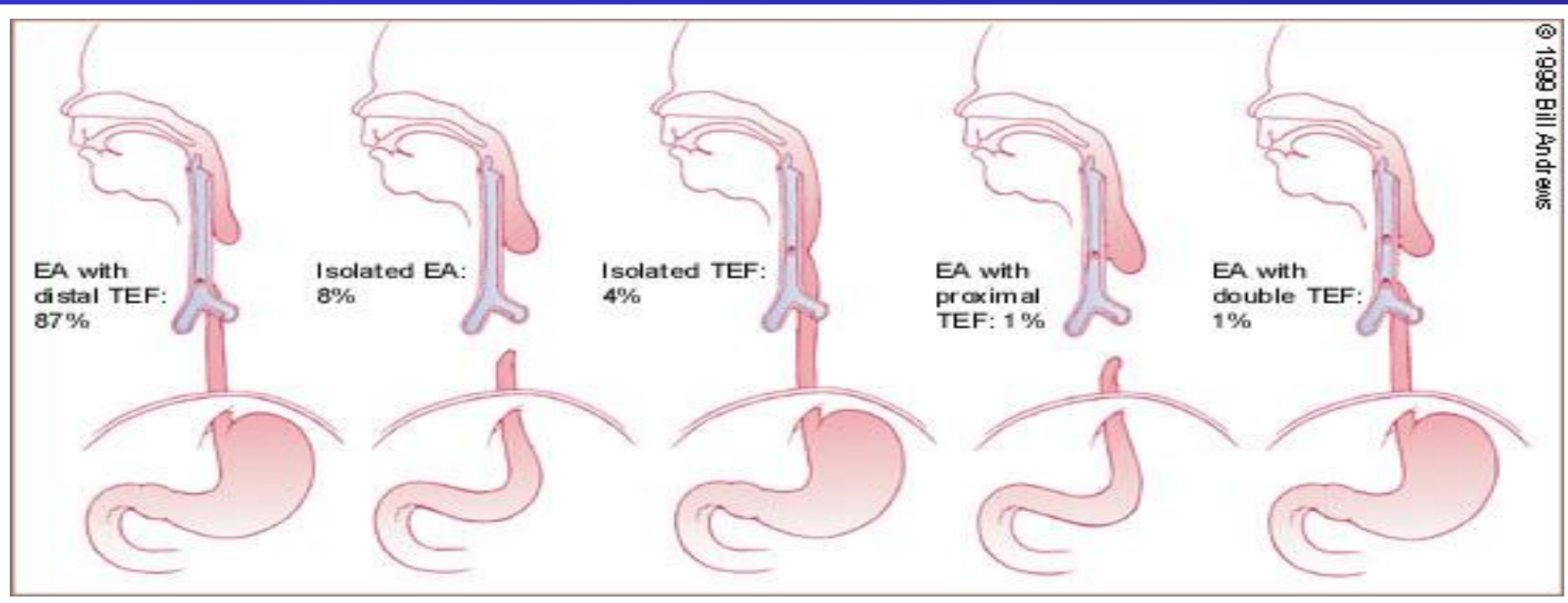
C

A

E

B

D



نوع C: (۹۵٪ - ۸۰٪) قسمت بالای مری بسته و قسمت پایین آن بانای ارتباط دارد
 نوع A: (۸٪ - ۵٪) نوع بدون فیستول که قسمت بالا و پایین مری کور است.
 نوع E: (۴٪) ناهنجاری به شکل حرف H است که در مری آترزی وجود ندارد و فیستول نای و مری در قسمت بالا و پایین مری وجود دارد.
 نوع B: (۱٪) کیسه کور فوقانی از وفاژیا توسط فیستول به تراشه ارتباط دارد.
 نوع D: (۱٪) هر دو بخش از وفاژیه تراشه ارتباط دارد

تظاهرات بالینی

۱. افزایش ترشح بزاق، بزاق کف آلود دهان و بینی
۲. سرفه، سیانوز و حالت خفگی با اولین تغذیه و برگشت مایع از دهان و بینی
۳. در نوع C نفخ شکم بدلیل ورود هوا از نای بداخل معده و ایجاد پنومونی شیمیائی بدلیل برگشت محتویات معده از طریق فیستول بطرف تراشه بهنگام گریه
۴. در نوع E علائم غیر اختصاصی و سرفه مزمن و پنومونی
۵. احتمال آسیب راسیون بخصوص در نوع B&D

تشخیص

با علائم بالینی و از طریق گذراندن یک سندحاجب اشعه و انجام گرافی که با مری بن بست، پیچ خورده، یا تجمع ماده حاجب در بن بست مری مسجل میشود. گرافیهای سینه جهت اطمینان از بازبودن مری یا وجود کیسه کورو یا سطح آن گرفته میشود. فیلمهایی که وجود هوا در معده را تأیید میکند نشاندهنده ارتباط بین تراشه و بخش دورتر مری میباشد (انواع C, D, E)، عدم وجود کامل هوا در معده در انواع A و B دیده میشود. گاهی فیستولها باز نیستند لذا تشخیص خیلی مشکل است و باید برونکوسکوپی دقیق انجام شود.

تدابیر درمانی

اهداف درمان: حفظ راه هوایی باز، پیشگیری از پنومونی و کاهش فشار معده یا کیسه کور، درمان حمایتی و ترمیم جراحی آنومالی

- NPO شدن و شروع مایعات وریدی
- پوزیشن مناسب برای کاهش احتمال خطر آسیب راسیون و تسهیل در تخلیه ترشحات و ساکشن
- قرار دادن سند در مجرای کیسه کور مری و اتصال آن به دستگاه آسپیراتور با فشار کم
- تجویز آنتی بیوتیک وسیع الطیف
- انجام جراحی در یک یا چند مرحله (جراحی شامل توراکتومی توام بابرش و لیگاسیون فیستول مربوط به تراشه و آناستوموز در انتهای مری است). در آنومالی شدید عمل در چند مرحله (گاستروستومی، لیگاسیون فیستول و تخلیه مداوم کیسه کور از وفاژ) انجام میشود.

تدابیر پرستاری

- بررسی نوزاد و تشخیص بموقع
- مراقبتهای پرستاری قبل از عمل :

عدم تغذیه دهانی، تجویز مایعات وریدی، نگهداری در انکوباتو، دادن اکسیژن مرطوب، پوزیشن مناسب برای تسهیل درناژ و پیشگیری آسپیراسیون که در نوع C طاق باز یا گاهی اوقات دمر در حالیکه سر ۳۰-۴۵ درجه بالاتر است و در نوع A سربه پائین است تا تخلیه ترشحات تسهیل یابد و ساکشن ترشحات

- تامین راه هوایی باز، درجه حرارت مطلوب، مایعات و الکترولیت‌های مورد نیاز
- حمایت روحی و روانی والدین و تشویق آنها به مشارکت در مراقبت از کودک

- مراقبتهای بعد از عمل :

نگهداری در انکوباتور، ساکشن مرتب و مراقبت از چست تیوپ، در صورت وجود اختلال تنفسی بعد از ساکشن مشکوک شدن به آتلکتازی، پنوموتوراکس و ادم لارنژ، دادن مایعات وریدی، شروع تغذیه ۵-۷ روز پس از عمل از طریق گاستروستومی، ارضاء نیاز مکیدن بایستانک تا شروع تغذیه دهانی، انجام باریم سوآلو ۱۰-۷ روز پس از عمل و قبل از شروع تغذیه دهانی و خارج کردن چست تیوپ، شروع تغذیه دهانی ۱۴-۱۰ روز پس از عمل که ابتدا با آب استریل و سپس شیر انجام میشود، کنترل نوزاد از نظر نشت ناحیه آناستوموز و نوسان دمای بدن و وجود ترشحات چرکی در چست تیوپ، مراقبت از پوست اطراف لوله گاستروستومی بایانسمان و مالیدن پماد اکسیدوزنگ، خارج کردن لوله گاستروستومی قبل از ترخیص و در صورت باقی گذاشتن آن آموزش به والدین در زمینه مراقبت

■ آموزش به والدین :

- تشویق والدین به ارتقاء عاطفی بالمس، ملاقاتها، تشریک مساعی در مراقبت و ابراز احساسات
- دادن توضیحات لازم در مورد آزمایشات، عمل جراحی، انتقال به بخش مراقبت ویژه،
انتظارات تیم درمان از خانواده
- آماده کردن والدین برای ترخیص، آشنائی با علائم ناشی از اختلالات تنفسی و انقباضات ناحیه
آناستوموز (عدم تمایل به شیر خوردن، سرفه زیاد و سختی بلع)
- آموزش مراقبت در منزل مثل ساکشن، تغذیه از راه دهان یا گاستروستومی و مراقبت از پوست
و تامین محیط مناسب برای رشد و تکامل
- ارجاع به منابع حمایتی در صورت لزوم

Anorectal anomalies



Anorectal anomalies

ناهنجاريهاي مقعد و راست روده

شیوع: یک مورد در هر ۵۰۰۰-۴۰۰۰ تولد زنده است و در پسرها شایعتر است و شایعترین عیب مادرزادی است که با ادامه زندگی مغایرت دارد.

طیف: ناهنجاري ساده مثل مقعد بسته تا آنوماليهاي پیچیده ارگانهاي لگني و تناسلي ادراري

ناهنجاري به تنهائي يا بخشي از سندروم VACTERL



پاتو فیزیولوژی

- در طی هفته های اول زندگی رویان تکامل سیستم های ادراری تناسلی و رکتال از طریق کانال مشترکی به نام کلوآکا صورت می گیرد. در هفته ۶ جنینی کلوآکا توسط سپتوم اورورکتال به دو بخش قدامی اورورکتال و کانال خلفی روده ای تقسیم می شود. وقفه در این تکامل منجر به مهاجرت ناقص رکتوم به وضعیت طبیعی در پرینه می شود.

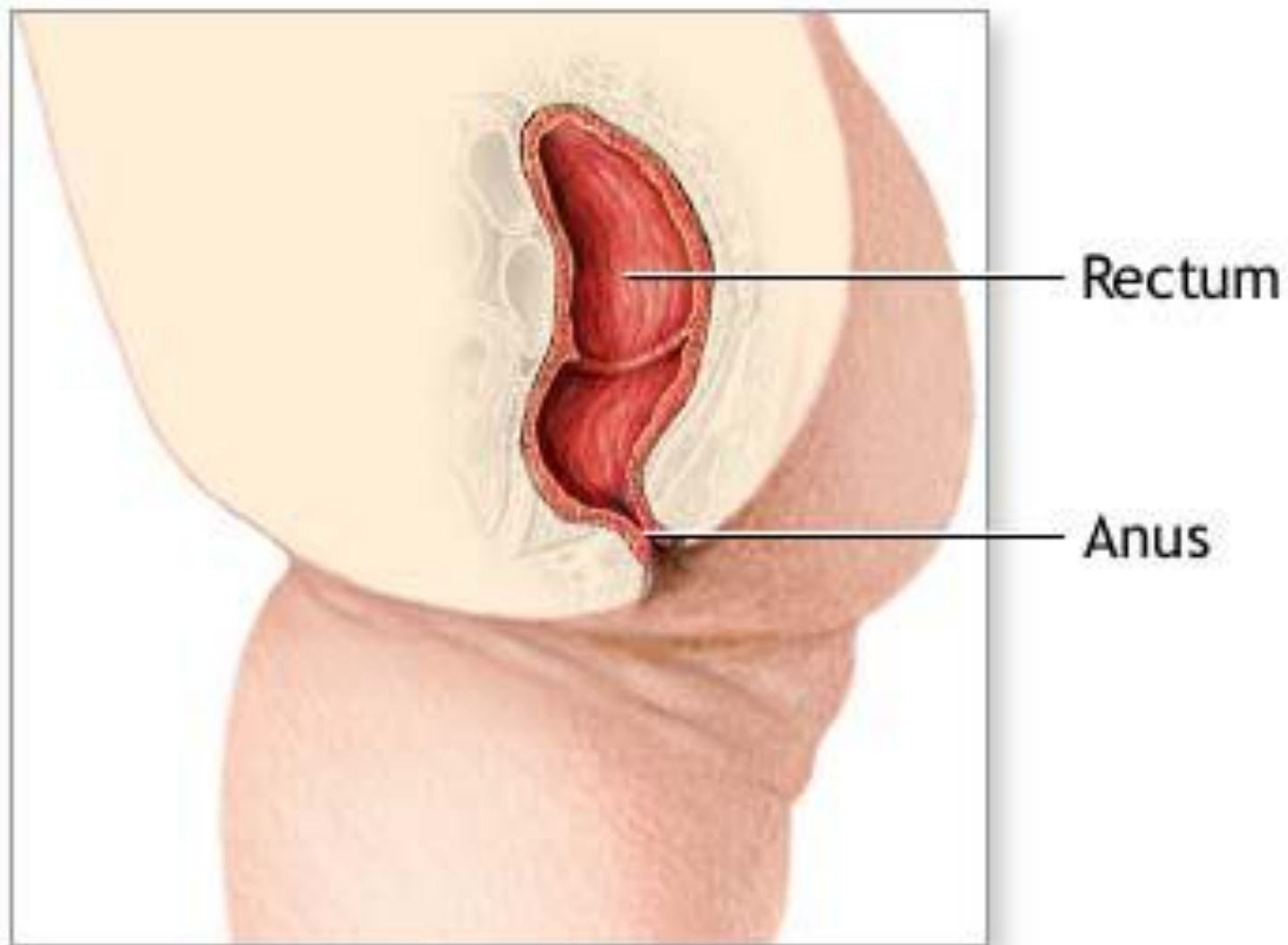


طبقه بندی

- تنگی و آترزی رکتوم: سوراخ مقعد و گودی بین دو بخش عضله گلوتئال موجود است. به سختی قادر به دفع است و ممکن است تا شیرخوارگی تشخیص به تاخیر بیفتد.
- کلوآکای ثابت: رکتوم واژن و مجرای ادرار از طریق یک مجرای مشترک به ناحیه پرینه راه یافته اند.
- مقعد بسته: سوراخ مقعد باز نیست و غالباً فیستولی از دیستال رکتوم به ناحیه پرینه یا سیستم تناسلی ادراری وجود دارد. مکونیوم در سوراخ واژن یا پایین تر از واژن، مجرای ادرار در مردان یا پرینه زیر اسکروتوم دیده

شود

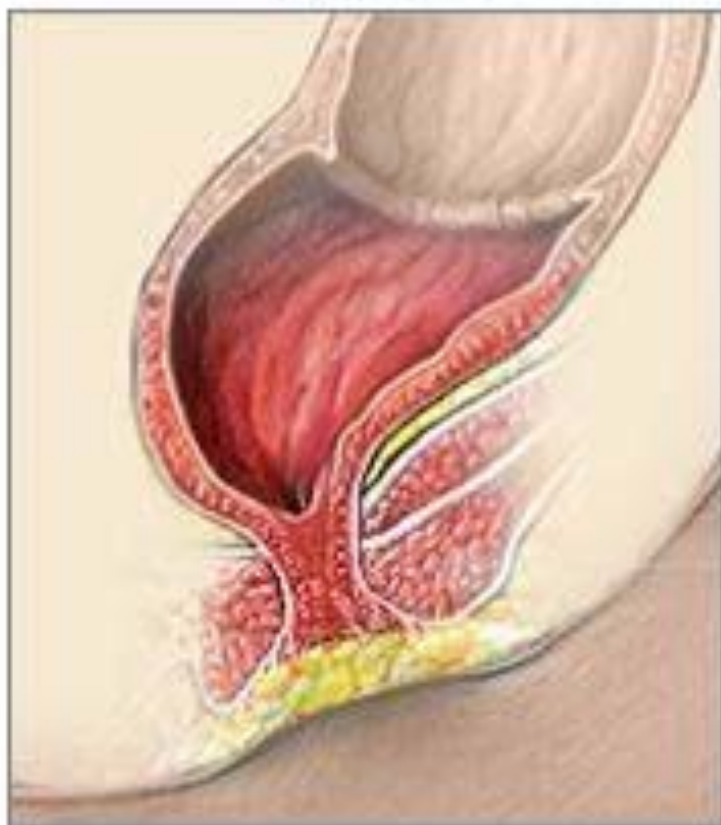






Imperforate anus

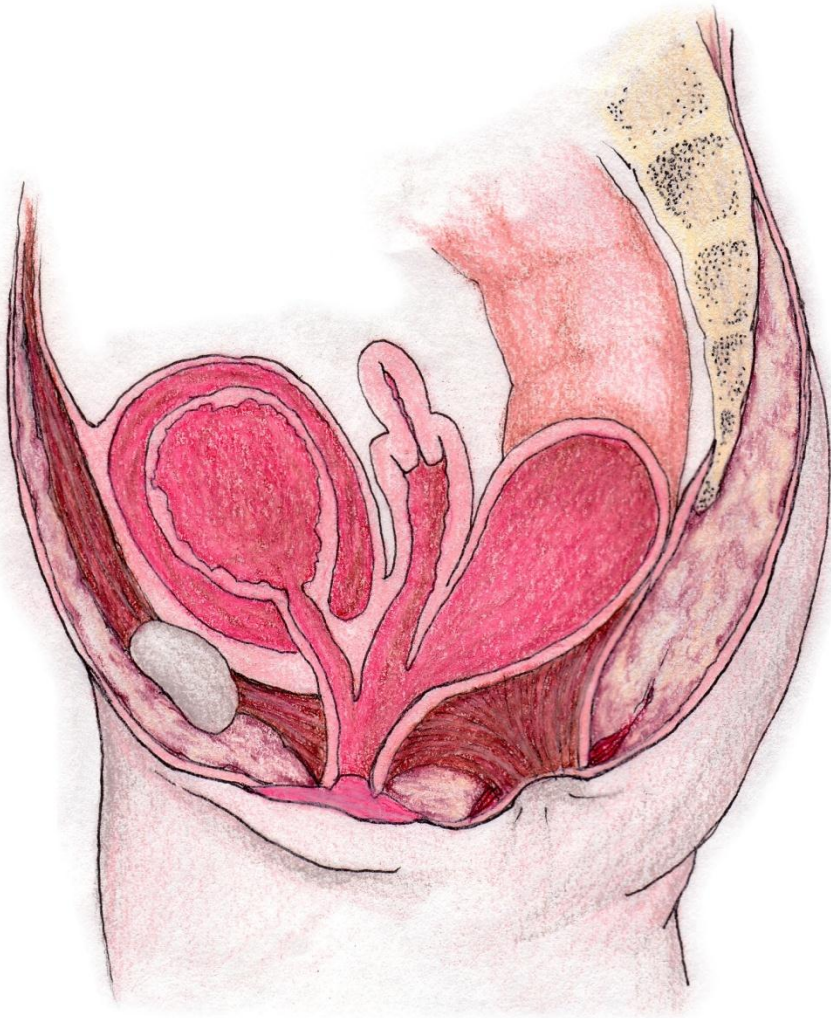
Before



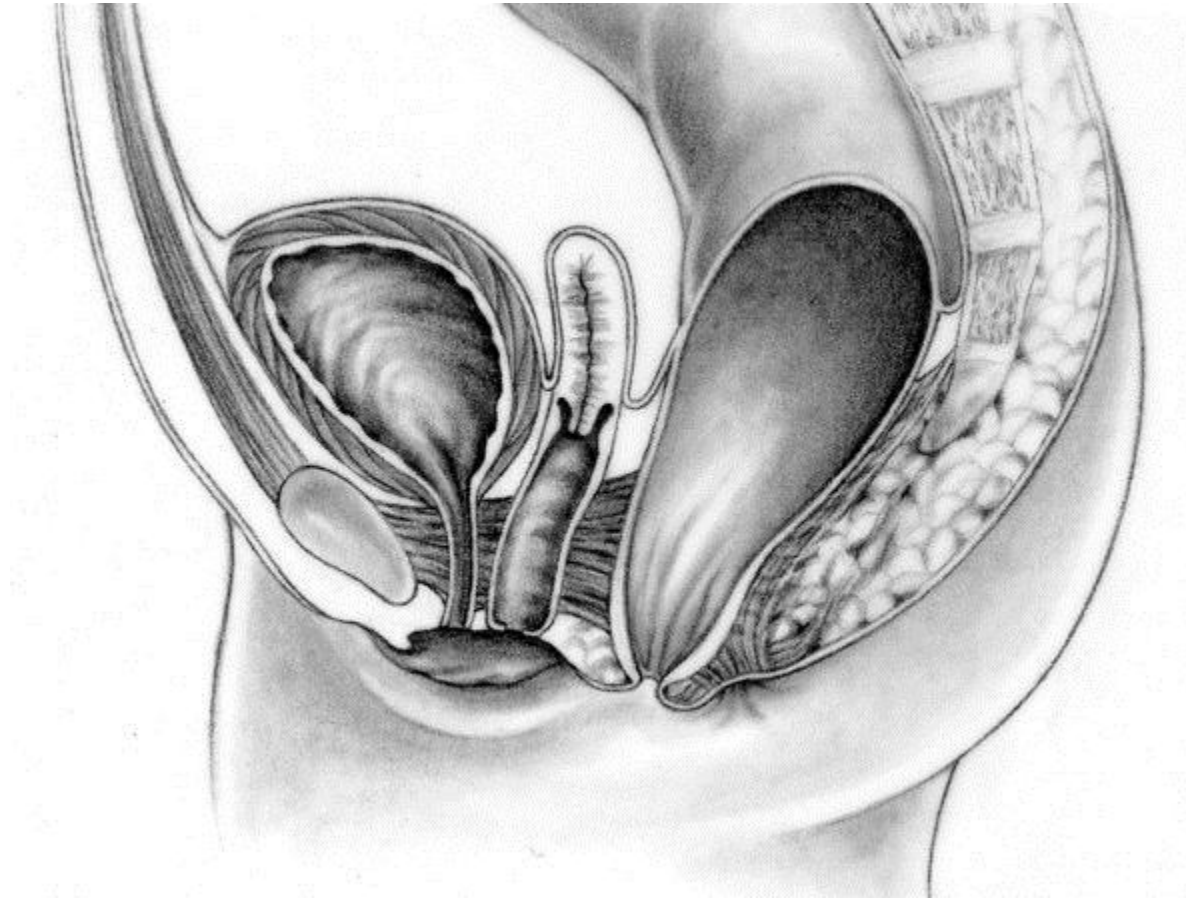
After



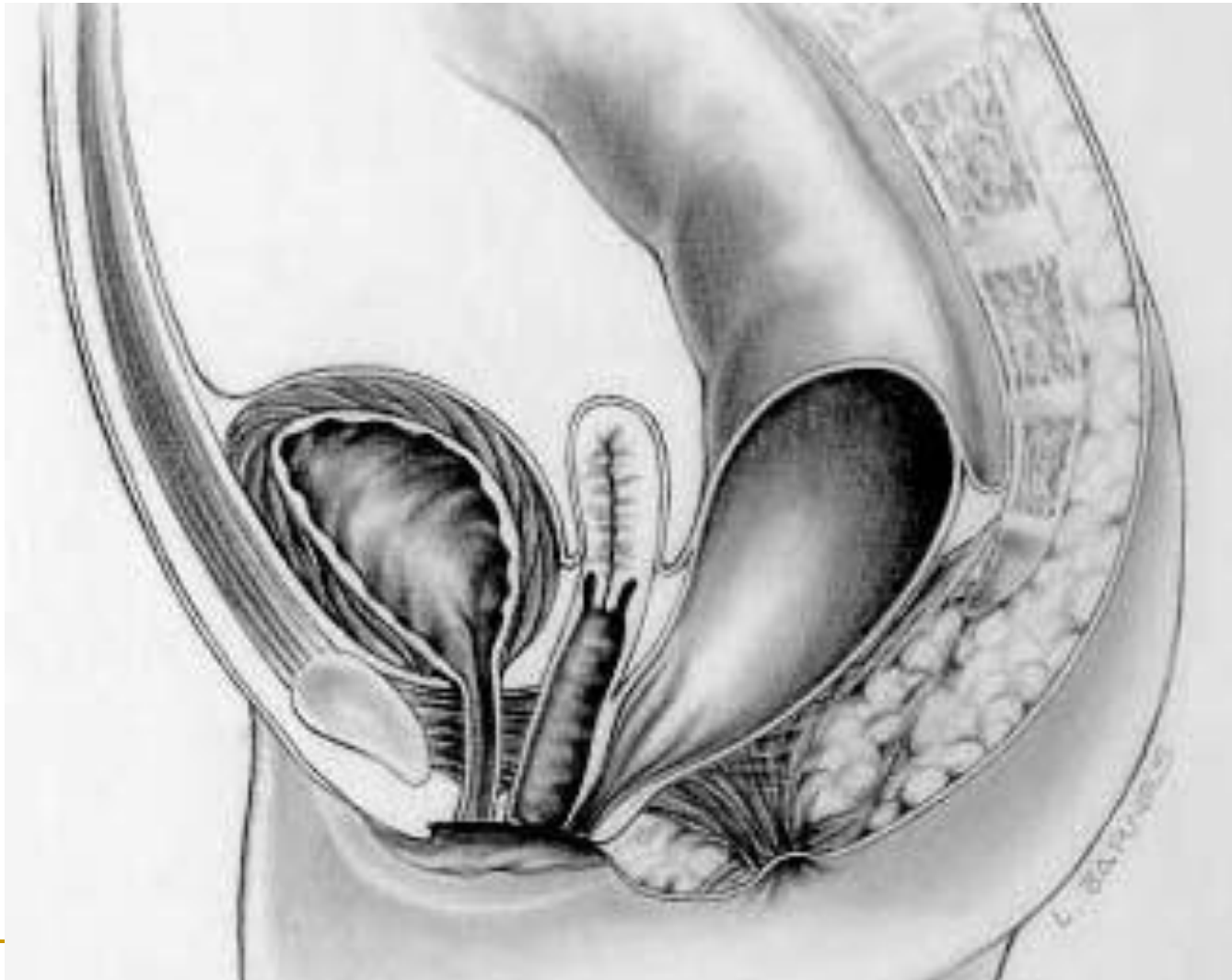
Artist's drawing of persistent cloaca, a lateral



Rectoperineal fistuha



Rectovestibular fistula in females.



Perineum of a baby with persistent cloaca.



Perineum of a baby with persistent cloaca. Note the single perineal orifice.



تشخيص

- معاینه فیزیکی: عدم وجود سوراخ مقعد،
- نفخ شکم، استفراغ، عدم دفع مکنیوم، وجود مکنیوم در ادرار
- پرینه هموار و فقدان چین میانی بین سرینها
- بررسی از نظر سایر انومالیاها (آترزی مری، عیوب قلبی، و انومالیاها ی مهره ای نخاعی)
- بررسی فیستول در ناحیه پرینه
- سونوگرافی شکم و لگن
- پیلو گرافی و سیستو یورترو گرام MRI لگن





تظاهرات بالینی :

- عدم وجود سوراخ مقعد در هنگام معاینه
 - عدم دخول دماسنج یا انگشت در راست روده
 - عدم دفع مکنیوم بعد از ۲۴ ساعت
 - بروز نفخ شکم یا علائم انسداد روده
 - در صورت فیستول بین راست روده و سیستم ادراری دفع مکنیوم توام با ادرار
- تشخیص:** با معاینه فیزیکی، رادیوگرافی و سونوگرافی و در موارد فیستول آزمایش ادرار

تدابیر درمانی :

➤ درمان تنگی با گشاد کردن دستی تکراری بمدت ۶-۴ ماه انجام میشود.

➤ در انوس بسته درمان جراحی، در غشای مقعدی شکاف دادن غشا، در صورت فیستول بین راست روده و مهبل یا مجرای ادراری جراحی ترمیمی، در صورت مقعد بسته انجام کلاستومی و سپس در ۱۲-۶ ماهگی (وزن کودک ۷۵/۶ تا ۹ کیلو باشد) بستن کلاستومی و ترمیم روده (از عضلات بخش میانی قسمت خلفی ساکروم برای ترمیم استفاده میشود)

عوارض: بی اختیاری، تنگی، فیستول مجدد در کتوپورترال، پرولاپس مخاط و یبوست، انسداد دفعی توام با اسهال طغیانی



تدابیر پرستاری :

+ کمک به تشخیص سریع

+ مراقبتهای قبل از عمل : کنترل جذب و دفع ، دور شکم و نفخ ، استفراغ ، علائم حیاتی ، تجویز مایعات وریدی ، NPO ، گذاشتن سندمعه

+ مراقبتهای بعد از عمل : کنترل علائم اتساع شکمی ، خونریزی از پرینه ، مشکل تنفسی ، شروع تغذیه وریدی ، ساکشن معده ، شروع شیر با برگشت حرکات دودی روده ، پیشگیری از عفونت ناحیه (رعایت نظافت مقعد ، استفاده از پماد اکسیدوزنگ یا پانسمان بسته با محلول هیدروکلئید ، پوزیشن مناسب که به پهلو متمایل به شکم و مفاصل ران بالاست یا طاقباز و پاها زاویه ۹۰ درجه باتنه دارد ، توجه به ناحیه عمل از نظر قرمزی ، ترشح و تاخیر در بهبود)



مراقبت از کلتومی (نظافت ناحیه، پماد اکسیدوزنگ، گزارش
مشاهده مدفوع نواری شکل، اسهال شدید، خونریزی، کلاپس
و عدم دفع)

آموزش به خانواده در زمان بستری و هنگام ترخیص برای
مراقبت در منزل، لزوم پیگیری درمان و توجه به عوارض،
تعادل در رژیم غذایی (استفاده از غذاهای شل کننده
مدفوع مثل آلو، شکلات، گردو، فندق و ذرت و غذاهای
واستفاده از مواد فیبردار)، شروع تمرینات یادگیری الگوی
دفعی (دفع پس از صبحانه)



A photograph of dried lavender flower spikes and stems arranged in a purple rectangular frame. The lavender is a vibrant purple color, and the stems are green. The background is white. The word "omphalocel" is written in a dark blue, italicized serif font across the center of the image.

omphalocel

تعریف: بیرون زدن احشای شکمی از قسمت ناف یا فوق ناف

محل اتصال بندناف به شکم در داخل کیسه ای از صفاق و غشاهای آمینوتیک را آمفالوسل گویند.

شیوع: ۶ در ۱۰۰۰ تولد و غالباً با آنومالیهای دیگر از جمله قلبی

، عصبی، اسکلتی، عیوب ادراری تناسلی، مقعد سوراخ نشده

، آترزی ایلئال و اکستروفی مثانه و تریزومی ۲۱، ۱۸، ۱۳ است.

پاتوفیزیولوژی: در هفته سوم جنینی نارسائی در بهم پیوستگی

جانبی شکم رخ میدهد و وجود نقص در دیواره شکم، سبب

عدم برگشت روده بزرگ به شکم طی ۱۰ و ۱۲ هفتگی زند

گی جنینی میگردد. هرنی معمولاً شامل روده هاست ولی معده

، کبد، طحال و سایر اعضای دستگاه گوارش را شامل شود.

تظاهرات بالینی :

تشخیص بر اساس مشاهده است، شکم کوچک و تکامل نیافته است
و سایر ناهنجاریهای مذکور نیز ممکن است دیده شود. سائز آن از یک سانتی
متر تا یک توده بزرگ است .

تشخیص :

به وسیله سونوگرافی پری ناتال بیشتر موارد آملوسل تشخیص داده
میشود.


درمان: بهتر است زایمان طبیعی انجام شود تدابیر اولیه عبارتند از :
پوشاندن محتویات باز شکم و غشاهای گازهای آغشته به نرمال سالین
و پوشش پلاستیکی برای پیشگیری از اتلاف آب، خشک شدن و عدم
پایداری حرارت میباشد. مایعات وریدی و آنتی
بیوتیک داده میشود.



© Division of Pediatric Surgery - Brown Medical School



© Division of Pediatric Surgery - Brown Medical School



هدف از درمان :

۱- پیشگیری از هیپوترمی



۲- نگهداری محیط استریل

۳- برقراری پرفوزیون بافتی مناسب




متعاقب تدابیر طبی بستن جراحی آمفالوسل صورت میگیرد. دوتکنیک جراحی وجود دارد.


۱- ترمیم اولیه




۲- ترمیم دوره ای



پس از عمل این کودکان نیاز به تهویه مکانیکی و تغذیه وریدی بمدت چند روز دارند تا ترمیم کامل روده ها نباید تغذیه دهانی شوند.



عوارض پس از عمل : عفونت ، خارج شدن احشاء شکمی ، پیچ خوردگی روده ، انسداد و بروز فتق شکمی است .



پیش آگهی : متغیر است و به شدت ناهنجاری بستگی دارد.

تدابیر پرستاری :

مراقبت قبل از عمل : مراقبت از کیسه پرای پیشگیری از عفونت ،
پاره شدن و خشک شدن ،

انجام مراقبتهای روتین و عدم تغذیه دهانی و ساکشن معده برای
پیشگیری از نفخ
مراقبت بعد از عمل :

تامین تعادل تغذیه ای ، مراقبت محل عمل از نظر عفونت
و پارگی بخیه ها تغییر پوزیشن مکرر ، راه هوایی تمیز ، توجه به
علائم انسداد روده (اتساع شکمی ، اسهال ، یبوست و استفراغ ،
پیشگیری از آتلکتازی ؛ آدم اندام تحتانی و دادن آموزش به
والدین و حمایت روحی آنان

Nov 14, 2006 - Jonathan's Birth. Mt. Sinai hospital before he was whisked to Sick Kids.



Nov 14, 2006 - View of the omphalocele. Just before he was
intubated.



December 2006 - Giant Omphalocele



Jan 16, 2007- Jonathan smiling at Mama
after a dressing change.



Jan 16, 2007 - close up



January 2007 - Comfort from NP Kim after a hard dressing change



January 2007 - eye contact





- Life returning...holding my hand and batting at his toys



February- Jonny's world - note how the silo

is attached to a suspension bar. He is stuck on his back.



February 18, 2007 - Smiling at Mama.

Eighteen days since surgery, back in his familiar crib, on a

new mattress and weaned from the fentanyl.



February 28, 2007 - The new support brace.
Four weeks since perforation. The first time
in my arms. A great feeling.



March 8, 2007 - Close up of his face. He's so happy, despite the pain and weight, to be moving around. You can get a good view of his PICC line in this shot (right arm).



March 8, 2007 - One more of the JP-F
PCD. Tiny little hand holding mine



Six weeks since perforation. Playing
with the water bottle in Mama's lap-
such focus!



March - Tiny Jonathan in his wagon



March 29, 2007 - NI Carol and Diane
doing the dressing change soon after the silo
came off. The room is dark because it's the NICU. Carol is giving him
morphine orally and he is watching a video to distract him. Diane is doing



Same Day - view of the omphalocele after the silo.
He's grown another thin layer of skin covering and his O has reduced
tremendously during the 7.5 weeks he was in the silo.



Left: March 30, 2007 - The first outing after the silo came off
March 25th. Note how much smaller the omphalocele is



1
window. There's too much sunshine so we
tried these glasses. Jonathan has had no exposure to direct sunlight so he's
very sensitive to light. See how he rests his hands on the O. He plays
with the knot.



April 7th - NP Carol, Diane and ostomy nurse Theresa at a dressing change



**April 30, 2007 - Discharge Day! Leaving the NICU
after five and a half months! Jonathan's Surgeons, Dr.
Annie Fecteau and Dr. Arnaud Bonnard**



May 2, 2007 - HOME AT LAST - Someone's thrilled to be here! Where he belongs. In our kitchen



May 14, 2007 - Week before surgery - Pre-Op ECG



May 16, 2007 - 6 days before surgery.
Smiley in his exersaucer.



Right: 8:00 am The surgical nurse and our wonderful general surgeon, Dr. Arnaud Bonnard, escort Jonathan into surgery. His cardiac surgeon was

Dr. Calderone.



May 22, 2007 - Heart Surgery
Post-Op - 3:00 PM in the CCCU.



May 22, 2002 - So tough to see him
like this again.



Left May 23, 2007 - Jonny in the oxygen box. He's been extubated but is struggling. Eventually they had to re-intubate him but he never stabilized. His heart couldn't take it. The pressures were too high so he was opened up again for another surgery and his pulmonary valve was cut.



Right May 29, 2007 - Second Surgery Post Op - Two surgeries in one week. Just too much. I debated about posting this picture. I guess I want to convey visually how much he's been through. I wish he didn't have to go through any of it.



June 2, 2007 - CCU - Jonathan starting to
be more conscious in CCU. So glad we're
out of there



June 26, 2007 - Jonathan smiling as I (mommy) blow on his feet. His omphalocele is so much smaller. You can see his surgical scars, and the bandaid is where his chest tube enters his body (still draining that chylorthorax). He's coming back.



July 6, 2007 - Little Jonny in the bumbo chair. Practising sitting up and strengthening his neck muscles. In the background I'm showing one of our nurses, Kathryn, a picture of what his omphalocele used to look like.



July 26, 2007 - Doing "The Cowboy" - If he's feeling



Aug 3, 2007 - Waterfall - Jonathan
and Mama beside his beloved water fountain at Sick Kids.
The hours we have spent here....



When nothing else would soothe him, the sound and sight of the water always did. I think you can really see his recent weight gain too.



Aug. 3, 2007 - One of our fabulous 4D NP's, Linda, who won our discharge date contest.



Aug 5, 2007 - Left: Getting ready to pull that awful chest tube out after 11.5 weeks.



After the Chest Tube - Look how many bandages and tape he has on, poor guy. This was a hard day. On top of it all, we had no idea his lung had collapsed in the process.



which we were still in hospital, a few days after Jonathan's chest tube was pulled, and his lung collapsed. It is for the Sick Kids annual report, in which our family has been featured. He is clearly not feeling well, but his eyes are so old and wise, it's



- Jonathan's first week of sitting up by himself - what progress he is making already.



Oct 4, 2007 - Warm sunshine, grass,
my family around....life is good!
Would you like a leaf?





December 6, 2007 - Hannukah



Jan 5, 2008 - Smiley faux hawk in the tub



Feb 2008 - "Hello?" Talking on Diane's cell phon



March 2008 - Jonathan "eating". He's interested in food and has a lovely curiosity about tastes and texture. Unfortunately, he has a terrible gag reflex that is triggered by food hitting the back of his tongue. He can take liquids and yoghurt but will often vomit if a piece of food with more density threatens to go down his throat. Which is why he still relies heavily on the enteral feeding tube. We begin work with a pediatric eating disorder expert in April.



Messy Happy Boy - Jonny takes many things into his mouth, and chews happily, but almost all of it comes back out again. As you can see, meal time can get very messy. Add the constant drooling and he goes through about 6 costume changes a day. Lots of laundry in our house!





- Yes, I can stand and walk and even
do ballet



April 27, 2008 - Playing at Lick's Restaurant



April 27, 2008 - Brothers at play



April 27, 2008 - Pokemon Play



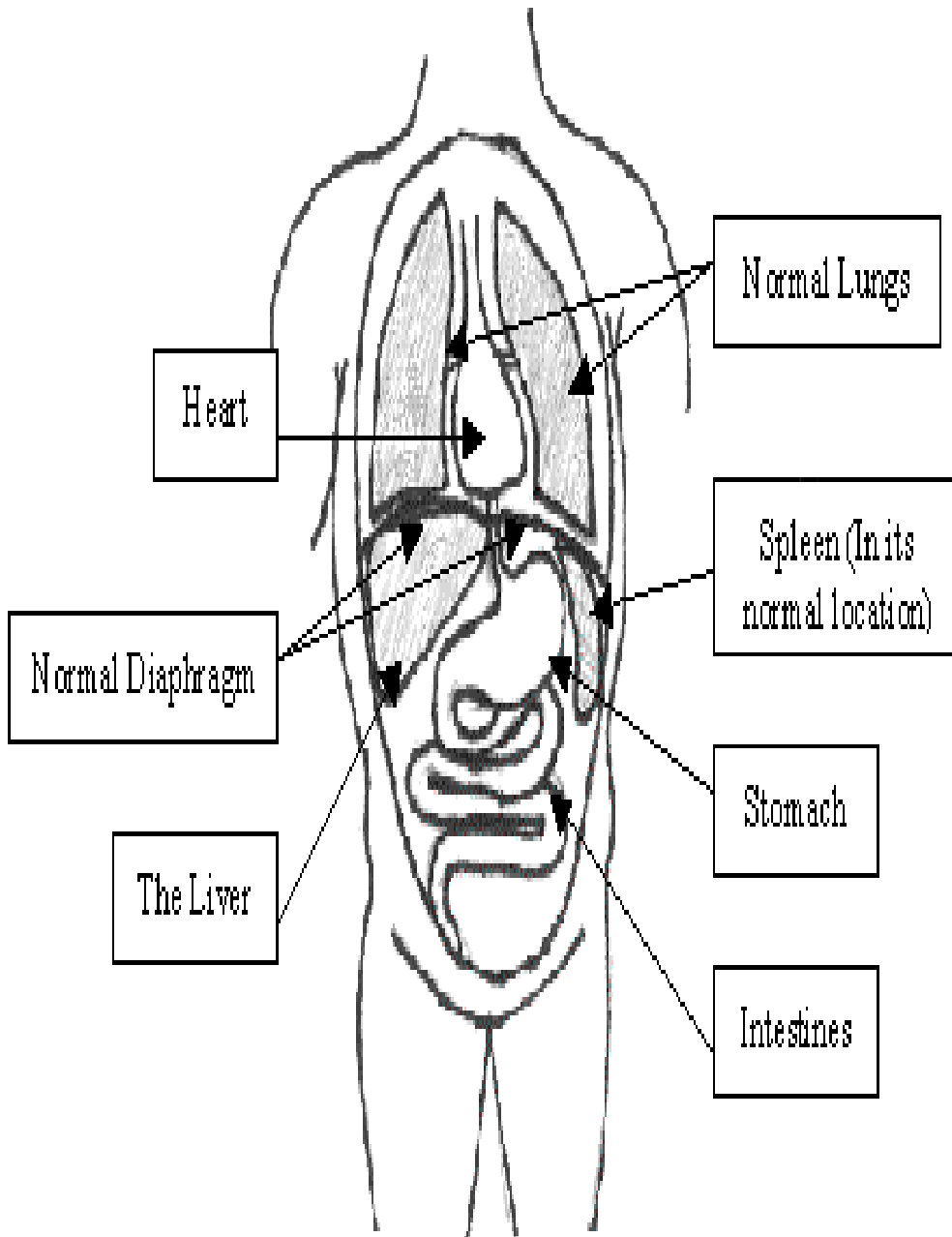
April 27, 2008 - I'm over the
Rotavirus and have my smile back!





Congenital Diaphragmatic Herrnia

تعریف: بیرون زدگی اعضای
شکمی مثل معده یا روده از
طریق یک سوراخ در دیافراگم
به داخل قفسه سینه





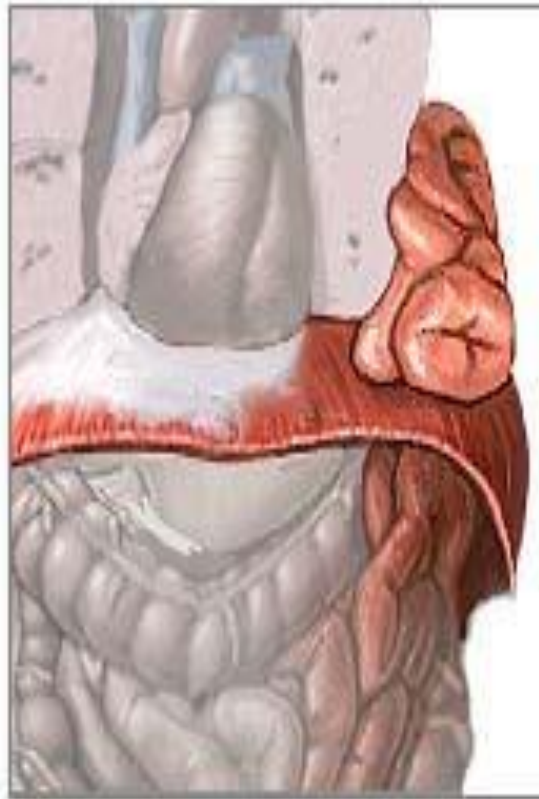
شیوع :

در هر ۴۰۰۰-۳۰۰۰ موالیدزنده و بانسبت مساوی در دوجنس

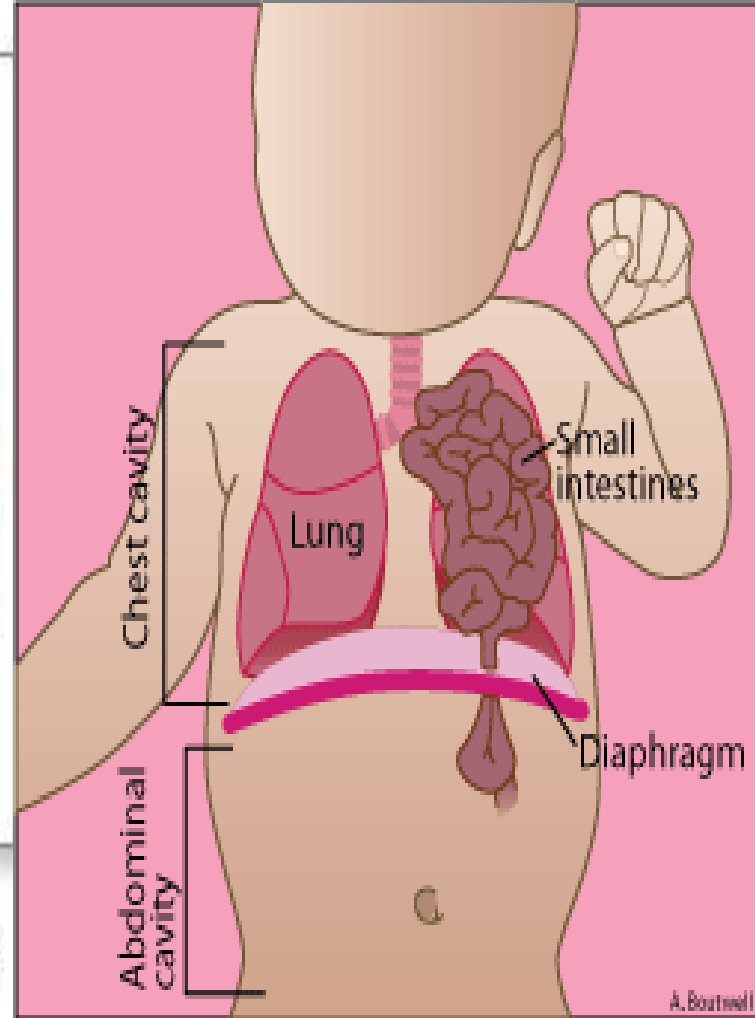
پاتوفیزیولوژی :

در هفته هشتم حاملگی، دیافراگم بصورت یک دیوار عضلانی حفره شکم و قفسه سینه را جدا میکند و اگر در تکامل جنینی تشکیل دیافراگم ناقص باشد، فتق ایجاد میشود و سوراخ موجود در دیافراگم عبور مری و عروق بزرگ را ممکن میکند. هنگامی که بخش خلفی دیافراگم بسته نشود یک عیب سه گوش باقیمانده و فورامن بوخدالک را تشکیل میدهد. احشای شکمی (معه، روده و کبد) بصورت ضعیف تا شدید

(بسته به وسعت و درجه نقص) بداخل حفره قفسه سینه هرنی میابند که بیشتر در سمت چپ بوده و همراه با جابجائی قلب به راست، به ریه چپ فشار وارد کرده و هیپوپلازی ریه را ایجاد میکند.



Intestine protruding
through hole in
diaphragm



تظاهرات بالینی:

دیسترس تنفسی حاد، سیانوز و تنگی نفس
شکم ناوی scaphoid بعلت خالی بودن از احشا
قفسه سینه بشکه ای Barrel shape
کاهش صداهای تنفسی و شنیده شدن صدای
روده در قفسه سینه
علائم شوک بدلیل اختلال در بازده قلبی
در علائم دیررس تهوع، استفراغ، تنگی نفس، یبوست،
دل درد، علائم انسداد روده، داشتن ناراحتی پس از
خوردن شیر و علائم قلبی ریوی

ارزشیابی تشخیصی :

قبل از تولد (زودتر از ۲۵ هفتگی) : پلی هیدرو آمینوس ، تغییر مکان مدیاستن ، وجود قوسهای روده در قفسه سینه و پایین بودن سطح آلفا فتوپروتئین سرم مادر

پس از تولد : بستگی به نوع فتق دارد و در اکثر موارد بر اساس تظاهرات بالینی و توسط عکس ریه تائید میشود. رادیوگرافی سینه حلقه های روده که پراز هوا و مایع می باشد در طرف مبتلا نشان میدهد. مدیاستن ممکن است بطرف غیر مبتلا حرکت کرده و کاهش صداهای تنفسی در طرف مبتلا وجود داشته باشد.

تدابیر درمانی :

درمان درون رحمی :

۱- ترمیم دیافراگم ۲- لیگاسیون تراشه جنین باتحریک بعدی رشد ریه

درمان نوزادان مبتلا : لوله گذاری نای ، کاهش فشارمعدة و روده
با سند برای پیشگیری از اختلال مجدد تنفسی و در صورت
لزوم و مواردحاد استفاده از تهویه مکانیکی در شیرخواران بادیسترس خفیف
دادن اکسیژن باکلا هک و عدم استفاده از ماسک کیسه دار
پوزیشن مناسب (بالا تر بودن سروسینه)
دادن مایعات وریدی در مرحله تثبیت وضعیت
داشتن یک سندنافی شریانی برای کنترل گازهای خونی و تامین گلوکز
تنظیم دمای بدن
استفاده از مخدر مثل فنتانیل و یک شل کننده مثل پانکرونیوم قبل از عمل
دوپامین برای بهبود بازده قلب
تجویز سورفاکتانت و تهویه مایع با پروفلوروکربن برای بهبود اکسیژناسیون

درمان جراحی

جایگزینی احشای شکمی در محل اصلی خود و ترمیم نقص
دیافراگم

تدابیر پس از جراحی شامل تداوم درمان تهویه ای، کنترل
تعادل اسید و بازوحتی حفظ شیرخوار در یک وضعیت
آلکالوز برای پیشگیری یا کاهش اثرات هیپرتانسیون
ریه، تنظیم حرارت، کاهش فشار معده، تجویز آرام
بخش و حفظ بازده قلبی کافی و پرفیوژن محیطی

تدابیر پرستاری

بررسی دقیق نوزاد و تشخیص زودرس

مراقبت‌های قبل از عمل :

۱. خواباندن نوزاد به طرف پهلوئی مبتلا برای اتساع ریه سالم و پوزیشن نیمه نشسته
۲. حفظ آرامش و پیشگیری از گریه
۳. گذاشتن سند معده و ساکشن ملایم
۴. اکسیژن درمانی از طریق لوله گذاری و تهویه با فشار مثبت
۵. گرم نگه داشتن و جلوگیری از لرز برای پیشگیری از اسیدوز
۶. کنترل درد
۷. انجام اقدامات روتین قبل از عمل
۸. ایجاد شرایط مطلوب و تثبیت وضعیت وی قبل از عمل

اقدامات بعد از عمل :

۱. کنترل علائم عفونت محل عمل و لوله های سینه
۲. کنترل علائم زجر تنفسی و مشکلات تغذیه ای و اطلاع به پزشک
۳. حمایت روحی والدین و دادن توضیحات لازم به آنها و تشویق به لمس کودک و مشارکت
۴. آنها در امر مراقبت و در صورت لزوم ارجاع به گروه های حمایت کننده
۵. پوزیشن نیمه نشسته و محیط گرم و مرطوب و ساکشن ترشحات

